Beitrag zur Anatomie

der

cerebralen Kinderlähmung.

INAUGURAL-DISSERTATION

der medicinischen Facultät

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

THEODOR HOVEN

pract. Arzt aus Schlebusch.

STRASSBURG

Universitäts-Buchdr. von J. H. Ed. Heitz (Heitz u. Mündel)

Schlauchgasse, 5.

1887.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Jolly.**

MEINEN LIEBEN ELTERN.

Auf der 57. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Magdeburg im Jahre 1884 sprach Strümpell[1] die Ansicht aus, dass die spinale und die cerebrale Kinderlähmung nicht durch das Wesen der Krankheit verschieden seien, sondern dass diese beiden Erkrankungen nur eine verschiedene Localisation desselben pathologischen Processes darstellen. Wie bei der spinalen Form die grauen Vorderhörner des Rückenmarks von einem entzündlichen Processe befallen werden (daher der Name Poliomyelitis), so soll bei der cerebralen Form die den grauen Vorderhörnern entsprechende cerebrale Partie, die Hirnrinde, der Sitz der Entzündung sein. Deshalb schlägt Strümpell vor, die cerebrale Form mit einem analogen Namen zu bezeichnen, der gleichzeitig den pathologischen Process charakterisirt, mit dem Namen der Polioencephalitis. In allen hierher gehörigen Fällen von cerebraler Kinderlähmung sollen sich porencephalische Defecte im motorischen Gebiete der Rinde, also hauptsächlich im Gebiete der Centralwindungen finden lassen.

[1] Strümpell, Ueber die acute Encephalitis der Kinder (Polioencephalitis acuta, cerebrale Kinderlähmung). Vortrag gehalten in der 57. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Magdeburg. — Deutsche med. Wochenschrift, 1884, Nr. 44.

Fast gleichzeitig mit Strümpell und unabhängig von ihm sprachen Jendrassik und Marie,[1] allerdings weniger präcise, dieselbe Vermuthung aus; dass nämlich in beiden vorgenannten Formen infantiler Lähmung der Process ein sehr analoger sei, dass wahrscheinlich der ganze Unterschied darin bestehe, dass einmal das Rückenmark, das andere Mal das Gehirn der Sitz der Läsion sei, welch' letztere ihren Grund haben soll in einer primären Erkrankung der Gefässe resp. der perivasculären Räume.

Durch die oben mitgetheilte Aeusserung tritt Strümpell in Widerspruch mit den meisten Publicationen über diesen Gegenstand, speziell mit denjenigen, denen ein reichhaltiges anatomisches Material zu Grunde liegt. So kommt Cotard[2] auf Grund von 45 Beobachtungen zu dem Resultate, dass die Atrophie cérébrale, welche den klinischen Erscheinungen der spastischen Kinderhemiplegie als anatomisches Substrat zu Grunde liegt, nicht durch eine bestimmte Krankheitsform hervorgebracht werde, sondern dass verschiedene Gehirnkrankheiten dieselbe veranlassen können. Als solche nennt er Erweichungen, Apoplexien, meningeale Hämorrhagien, traumatische Encephalitis und in seltenen Fällen primäre Sclerose.

Gaudard[3] stellt an der Hand von 80 in der Literatur gesammelten Fällen fest, dass in seltenen Fällen Hämorrhagie, Embolie und Thrombose die Ursache der Lähmung sei, häufiger Meningo-Ence-

[1] Jendrassik et Marie, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire. — Arch. de physiol. IIIe série, T. V, 1885.

[2] Cotard, Etude sur l'atrophie cérébrale. Thèse de Paris, 1868.

[3] Gaudard, Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile. Diss. inaug. Genève, 1884.

phalitis und Sclerose, welche Atrophie der betroffenen Hemisphäre im Gefolge habe.

Wuillamier[1] steht der Auffassung Strümpell's etwas näher, indem er in allen Fällen von cerebraler Kinderlähmung, welche mit Epilepsie verlaufen, annimmt, dass die Rinde stets erkrankt sei, jedoch nicht ausschliesslich betroffen zu sein brauche; dass die Läsion meist eine theilweise oder totale Atrophie einer Hemisphäre darstelle mit Verschmälerung und Sclerose der entsprechenden Windungen. Doch gibt auch er zu, dass die Sclerose die Folge vorhergegangener Erkrankungen verschiedener Art sein könne, meist allerdings spontan aufzutreten scheine.

Kundrat[2] berichtet in seiner Arbeit über Porencephalie eine Reihe von Krankheitsgeschichten, welche dem Bilde der cerebralen Kinderlähmung genau entsprechen. Bei dieser Affection, die der Verfasser hauptsächlich von Circulationsstörungen im Gebiete einzelner Arterien, mit nachfolgender Ernährungsstörung und Entwicklungshemmung in dem von der betreffenden Arterie versorgten Bezirke, abhängig zu machen geneigt ist, ist die Rindensubstanz stets betheiligt, da dieses zum Begriff der Porencephalie gehört; doch ist sie nie ausschliesslich erkrankt; die Marksubstanz ist in gleicher Weise afficirt.

Während alle Autoren von der Hemiplegia infantilis spastica nur diejenigen cerebralen Lähmungen des Kindesalters trennen, die durch Tumoren oder Tubercel veranlasst werden, stellt Henoch[3] die hä-

[1] Wuillamier, De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique. Thèse de Paris, 1882.

[2] Kundrat, Die Porencephalie. Eine anatomische Studie. Graz, 1882.

[3] Henoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. II. Aufl. 1883.

morrhagische Lähmung der atrophischen Cerebrallähmung gegenüber, und gibt als Ursache der letzteren Atrophie oder vollständigen Mangel einzelner Gehirnpartien an, «z. B. eines Theils der Windungen einer Hemisphäre, eines halben oder ganzen Lappens, der grossen Hirnganglien u. s. w.» Die Ursache der ersteren Form ist schon im Namen ausgedrückt.

Von den englischen Autoren kommt Ross[1] der Ansicht von Strümpell am nächsten, indem er als anatomische Ursache der nach der Geburt entstandenen cerebralen Kinderlähmung eine Läsion in der motorischen Zone einer Hemisphäre annimmt. Als primäre Läsion lässt er verschiedene Möglichkeiten zu : locale Hämorrhagie, Erweichung oder locale Encephalitis, letztere manchmal durch Trauma bedingt. Die sich bildende Narbe und die secundäre Sclerose der umgebenden Hirnpartien bringe die Atrophie der Hemisphäre hervor, nach der die Krankheit zuweilen benannt werde.

Wenden wir uns nun den Autoren zu, welche, hauptsächlich durch Strümpell's Aeusserung veranlasst, in neuester Zeit unseren Gegenstand bearbeitet haben, so müssen wir zuerst Ranke's[2] gedenken, der sich auf der Strassburger Naturforscherversammlung im Jahre 1885 der Strümpell'schen Ansicht rückhaltlos anschloss, da ihm, obgleich er sich nicht auf Sectionen berufen kann, alle Symptome auf die Hirnrinde, speziell auf die motorischen Rindenbezirke hinzudeuten scheinen. Der Name Polioencephalitis scheint ihm daher ganz passend.

[1] Ross, On the spasmodic paralyses of infancy. Brain, Vol. V.

[2] Ranke, Ueber cerebrale Kinderlähmung. Vortrag gehalten auf der 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Strassburg, 1885. Tageblatt derselben, p. 297.

Bernhardt[1] jedoch tritt der Annahme dieser Bezeichnung entgegen und erklärt sich für die Beibehaltung des anatomisch nichts präjudicirenden Namens: spastische Cerebralparalyse, da wir ein klinisch wohl abgerundetes Bild vor uns haben, dagegen nicht im Stande seien, in jedem Falle die pathologisch-anatomische Läsion mit Sicherheit anzugeben, dass wir uns vielmehr mit der Vorstellung begnügen müssen, dass von den Gefässen der Meningen, oder der Rinde, oder von beiden aus die Hirnsubstanz einer Hemisphäre in ihrer Gesammtheit oder in einzelnen Abschnitten von einer Entzündung befallen werde, und dass die sog. motorischen Regionen des Hirnmantels meist am intensivsten betroffen werden.

Diesem Autor schliesst sich Wallenberg[2] an, indem er aus einer Tabelle von 48 zusammengestellten Fällen den Schluss zieht, dass das von Strümpell beschriebene Krankheitsbild nicht von der Art der Erkrankung, auch nicht von einer speziellen Localisation in der grauen Rindensubstanz des Grosshirns abhängt; sondern «es wird in allen Fällen beobachtet, in welchen eine mehr oder minder plötzliche Läsion im Verlaufe der motorischen Bahnen von der motorischen Rindensubstanz an bis zur Medulla oblongata stattfindet. Diese Läsion besteht sehr häufig in Embolien, besonders der Art. fossæ Sylvii, in Hämorrhagien traumatischer und anderer Natur, in Thrombosen; sie kann auch bedingt sein durch Entzündung der Meningen sowohl wie der Hirnsubstanz selber,

[1] Bernhardt, Ueber die spastische Cerebralparalyse im Kindesalter (Hemiplegia spastica infantilis), nebst einem Excurse über Aphasie bei Kindern. Virchow's Archiv, B. 102, Heft 1.

[2] Wallenberg, Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen. Jahrb. für Kinderheilkunde, N. F., B. 24, 1886.

und es sind in dem letzteren Falle die Gefässe vielleicht primär betheiligt. Alle diese differenten Krankheitsprocesse aber haben, wie Bernhardt treffend sagt, «ein gemeinsames, dass sie bei längerem Fortbestand des Individuums zu einer Verkleinerung, zu einer Atrophie und Verdichtung aller eine Hirnhemisphäre zusammensetzenden Elemente führen». Bei dieser Atrophie sind die motorischen Rindenregionen am meisten, sehr selten aber ausschliesslich betheiligt.»

Zum Schlusse ist noch eine Arbeit von Kast[1] zu erwähnen, welcher durch zwei relativ kurze Zeit nach dem Auftreten der Erkrankung gemachte Sectionen beweist, dass neben der Rindensubstanz die weisse Substanz ebenfalls von der Entzündung befallen ist, dass also auch hier die Bezeichnung Polioencephalitis ungenügend ist und wir den das klinische Bild bezeichnenden Namen der cerebralen Kinderlähmung beibehalten müssen.

Fragen wir uns nach der Ursache dieser Meinungsverschiedenheiten bezüglich der pathologischen Anatomie einer Erkrankung, deren klinisches Bild uns schon seit v. Heine's[2] und Benedict's[3] Arbeiten vollständig bekannt ist, so müssen wir als Hauptgrund derselben den Umstand bezeichnen, dass die primäre Läsion selten als solche den Tod des betroffenen Individuums zur Folge hat. Es kann nicht geleugnet werden, dass ein mit einer cerebralen Hemiplegie behaftetes Kind häufig kränklich und weniger widerstandsfähig als ein gesundes Kind ist; doch wird der Tod meist erst durch eine zufällig hinzugetretene

[1] Kast, Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Arch. für Psychiatrie, Bd. XVIII, 1887, Heft 2.

[2] von Heine, Spinale Kinderlähmung. Stuttgart, 1860.

[3] Benedict, Electrotherapie. Wien, 1868, p. 219.

Erkrankung kürzere oder längere Zeit nach dem Auftreten der Gehirnaffection, häufig erst in hohem Alter, herbeigeführt. Deshalb ist es uns in den seltensten Fällen möglich, ein reines Bild von der primären Affection zu gewinnen; in der Regel fördert die Section jene Folgezustände zu Tage, welche wir als eine relative Heilung der primären Läsion betrachten müssen: Defectbildung, Atrophie, Cysten und Narben, welche uns nach Analogie der bekannteren Vorgänge beim Erwachsenen einen Schluss auf den ursprünglichen Process gestatten. Den später zurückbleibenden klinischen Symptomencomplex haben wir aufzufassen theils als Ausfallserscheinungen, abhängig von der Zerstörung einer bestimmten Hirnpartie, theils als Reizerscheinungen, veranlasst durch den ähnlich wie ein fremder Körper wirkenden pathologischen Herd, theils bedingt durch die sehr häufig beobachteten secundären Erkrankungen des Centralnervensystems, durch die secundäre oder absteigende Degeneration.

Das vorliegende anatomische Material, welches von Fällen gewonnen wurde, die während des Lebens das typische Bild der cerebralen Kinderlähmung darboten, beweist, dass in der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle die Rindensubstanz an dem krankhaften Processe theilnahm und zwar relativ häufig die nach Fritsch und Hitzig gewöhnlich sogenannte motorische oder excitomotorische Zone, dass jedoch nur in den seltensten Fällen die Rinde allein afficirt war, sondern dass meist die weisse Substanz und nicht selten auch die Stammganglien in den krankhaften Process einbezogen waren. Ja, es ist uns sogar gelungen, im Anschluss an einen in der hiesigen psychiatrischen Klinik zeitweise beobachteten Fall von cerebraler Kinderlähmung, in der Literatur einige Beobachtungen zu finden, bei denen

die Rinde mit grösster Wahrscheinlichkeit gesund war und wo nur Marksubstanz und Stammganglien erkrankt waren. Leider fehlen in diesen Fällen genaue microscopische Untersuchungen der Rinde, so dass Einwände immerhin möglich sind.

Die Fälle sind folgende :

I. Cotard[1] (nach Charcot). Obs. VI.

Auftreten bei weiblichem Individuum im Alter von 10 Monaten. Tod mit 22 Jahren an Typhus. Rechte Hemisphäre kleiner wie linke. Im rechten Corpus striatum eine Cyste. Hirnmantel normal.

II. Cotard[2] (nach Cazanvielh). Obs. VIII.

Auftreten bei weiblichem Individuum im ersten Monat. Tod mit 68 Jahren an Pneumonie. Linker Stirnlappen klein. In seinem Inneren eine mandelgrosse Cyste, die durch eine kleine Oeffnung mit dem Seitenventricel communicirt. Die obere Begrenzung bildet die graue Substanz.

III. Cotard[3] (nach Pinel). Obs. XXXVI.

Auftreten bei weiblichem Individuum in zartester Kindheit. Tod mit 37 Jahren. Circumscripte deutliche Verhärtung unter dem rechten Seitenventricel. Rechte Hemisphäre kleiner als die linke.

IV. Gaudard[4] (nach Callender, St. Bartholom. Hosp. Rep. III, Cas. 88). Fall 3.

Auftreten bei einem 14jährigen Knaben. Tod nach

[1] Cotard, l. c. p. 23.
[2] Cotard, l. c. p. 26.
[3] Cotard, l. c. p. 58.
[4] Gaudard, l. c. p. 70.

2 Monaten. Gerinnsel in der Capsula interna. Erweichung und Ecchymosen bis zur Fossa Sylvii.

V. Gaudard[1] (nach Taylor, British med. Journ. 4. Dec. 1880). Fall 8.

Auftreten bei einem 14jährigen Mädchen am 14. Tage eines Scharlachs. Tod nicht lange nachher. Grosser Erweichungsherd links bis zur Capsula interna reichend. Excrescenzen auf der Mitralis. Zwei Infarcte in der rechten Niere.

VI. Gaudard[2] (nach Callender, loc. cit. 1869. V). Fall 24.

Auftreten bei 11jährigem Knaben. Tod einige Monate nachher. Embolie mit Verstopfung der rechten Art. fossae Sylvii. Erweichung des Corpus striatum und der umliegenden Gehirnpartien. Vorgeschrittene Endocarditis der Mitralis.

VII. Wallenberg[3] (nach Gerhardt's Encyclop. Vol. II).

Auftreten bei einer schweren Geburt. Tod nach 8 Wochen an Pneumonie. Blutung in den rechten Thalamus opticus, und das rechte Corpus striatum, bereits in Vernarbung begriffen.

An diese Fälle schliesst sich folgende Beobachtung an :

Herrmanstein Lorenz, 28 Jahre alt, ledig, katholisch, Schuhwichser aus Bischheim, wird im Jahre 1875 in die epileptische Abtheilung der hiesigen psychiatrischen Klinik aufgenommen.

[1] Gaudard, l. c. p. 70.
[2] Gaudard, l. c. p. 76.
[3] Wallenberg, l. c. p. 422.

Anamnese (eigene Angaben).

Die Eltern sind beide todt; über die Todesursache weiss Patient nichts. Seine 3 Geschwister sind gesund. Von Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Familie hat Patient nie etwas gehört. Als kleines Kind hatte er Convulsionen; seit jener Zeit sind der rechte Arm und das rechte Bein im Wachsthum zurückgeblieben und verursachen bei Witterungswechsel Schmerzen. In der Schule lernte Patient gut; er kann lesen, schreiben und rechnen. Die Convulsionen waren nicht wiedergekehrt; nachdem aber Patient im Jahre 1872 mit einem Gewehrkolben einen Schlag auf den Kopf bekommen hatte, wovon eine Narbe zurückgeblieben sein soll, bekam er epileptische Anfälle, die ungefähr 3 Mal im Monat auftraten. Alkoholmissbrauch wird zugegeben; Patient trank Schnaps, Bier und Wein täglich in grossen Quantitäten. Der Schlaf ist meist schlecht; er kann wegen der Schmerzen im rechten Arm nur auf der linken Seite liegen. Nach den Anfällen ist er stark deprimirt, benommen und verwirrt. In die Zunge hat er sich nie gebissen.

Status praesens.

Der rechte Arm kann nur bis zur Horizontalen gehoben werden. Beugung und Streckung im Ellbogengelenk sehr beschränkt. Die rechte Hand ist stets im Handgelenk gebeugt, die Finger in Hyperextension, besonders in den Phalangealgelenken. Fingergelenke schlaff. Die Finger können nur mit Hülfe der linken Hand gebeugt werden, wobei sich die Hand in Extension stellt; sobald die Finger losgelassen werden, kehren sie und die Hand in die alte Stellung zurück.

Der rechte Fuss ist in Spitzfussstellung. Die Bewegungen im Knie- und Hüftgelenk sind frei. Beim Gehen wird das rechte Bein etwas nachgeschleppt und im Bogen geführt.

Die Muskeln der rechten Extremitäten sind schwach, aber nicht eigentlich atrophisch. Wiederholte Prüfung ergibt normale electrische Erregbarkeit.

Eine Messung der Extremitäten liefert folgendes Ergebniss:

I. Länge.

Arm:	rechts	links
Oberarm	33 cm	34 cm
Unterarm	24 »	26 »
Hand (innerer Rand)	7 »	9 »
Hand (äusserer Rand)	$7^1/_2$ »	9 »
Finger beiderseits gleich lang.		
Bein	78 »	80 »
Oberschenkel	40 »	40 »
Unterschenkel	38 »	40 »

II. Umfang.

	rechts	links
Schulter	36 cm	38 cm
Oberarm (grösster Umfang)	29 »	31 »
Ellenbeuge	26 »	26 »
Unterarm (grösster Umfang)	24 »	26 »
Carpalgelenk	18 »	18 »
Oberschenkel	45 »	49 »
Unterschenkel	$32^1/_2$ »	34 »

Bei den epileptischen Anfällen fällt Patient meist plötzlich bewusstloss rücklings hin unter starken clonischen Convulsionen. Das tetanische Stadium ist wenig

ausgeprägt; die Pupille reagirt. Keine Zungenbisse oder Narben von solchen.

Später traten die Anfälle auch Nachts auf; Patient zog sich verschiedene Male Lippenbisse zu.

Wegen Trunkenheit bei Ausgängen und Streitsucht musste Patient wiederholt aus der Abtheilung verwiesen werden. Auf polizeiliche Requisition erfolgte dann seine Wiederaufnahme, deren letzte in das Jahr 1881 fällt. Die Anfälle waren häufiger geworden; es traten alle 14 bis 20 Tage 2 bis 3 sich innerhalb weniger Stunden folgende Krisen auf.

Die Behandlung bestand während seines Aufenthaltes in der Klinik in der Darreichung von Bromsalzen, abwechselnd mit Atropin und Liq. arsen. Fowl., jedoch alles ohne Erfolg.

Ueber die letzten Lebensjahre des Pat. fehlen uns genauere Angaben. Derselbe starb am 28. April 1887 auf einer nichtklinischen Abtheilung des hiesigen Bürgerhospitals an einer scorbutartigen Erkrankung.

Autopsie

am 29. April 1887 durch Herrn Prof. von Recklinghausen.

Der Rückgratskanal verläuft fast gerade; in der Lendenwirbelsäule eine kleine Biegung nach links. Im oberen Brust- und Halstheil eine starke Verwachsung der Dura und Arachnoidea; daselbst einige weissliche Trübungen der Arachnoidea. Dura normal. Keine Differenz zwischen den vorderen und hinteren Nervenwurzeln rechts und links, nur erscheint die fünfte vordere Wurzel links etwas schmäler wie rechts. An den 5 oberen Halswirbeln eine auffällige Hervorwölbung der hinteren Oberfläche, doch ist dieselbe keines-

wegs rauh. Rückenmark ist im Brusttheil ziemlich schmal; Halstheil und Lendentheil ziemlich kräftig. Hinten keinerlei Assymetrie zu sehen. Im Halsmark macht es den Eindruck, als ob die rechte Hälfte von vorn nach hinten etwas weniger breit sei als die linke, im Brustmark bleibt die Differenz fraglich.

Schädel ein klein wenig schief, links am Hinterhaupt flacher wie rechts. Am Stirntheil keine deutliche Differenz. Pfeilnaht in der Gegend der Emissarien verstrichen; letztere fehlen ganz. An Stelle des einen, eine ganz kleine, 1 cm lange Grube, der jedoch keine Veränderung oder Narbenbildung in der Kopfschwarte entspricht. Schädel dick, aber nicht undurchsichtig; compacte Substanz beider Lamellen kräftig.

Dura etwas schlotternd, bes. im vorderen Theil, beiderseits blass. Im Sinus longitudinalis sup. ein grosses speckhäutiges Gerinnsel. Innen auf der linken Seite, namentlich auf dem Scheitel, eine bräunliche Färbung aus ganz kleinen bräunlichen Stippchen zusammengesetzt, im wesentlichen der Art. meningea media entsprechend. Sie nimmt nach unten zu, geht aber nicht in die mittlere Schädelgrube über. Aussen an der Dura an der betreffenden Partie eine bindegewebige bewegliche Schicht, leicht röthlich, nicht pigmentirt, bis 2 mm dick. Die Masse hängt etwas fester in einem Gefässspalt, welcher in den auslaufenden Rand des Keilbeinflügels etwas hinabsteigt.

Statt der Hypophysis ist ein grosser Hohlraum vorhanden, mit Dura ausgekleidet, von zartem Gewebe durchzogen.

Hirngewicht 1220 gr.

Länge der Hemisphären, rechts 18 cm, links 18 cm.

Breite derselben, rechts vielleicht $7\,^1/_2$ cm, links 7 cm.

Gehirn sehr blass, besonders Pia. Ganz schwache Trübung der Pia über den Sulcis der Convexität. Ein stärkerer weisslicher Fleck links am Ende der Fossa Sylvii, 1 cm lang, 8 mm breit. Daneben ein zweiter kleinerer und dünnerer Fleck am Ende der dritten linken Stirnwindung. Doch lässt sich die Pia gut abziehen; darunter nichts besonderes, sondern ganze Hirnoberfläche vollkommen normal.

Die Arterien im Allgemeinen schmal, dünnwandig. Keine Assymetrien, auch nicht an den Vertebrales.

Die linke Pyramide ist entschieden schmäler, wie die rechte, links $4\,^1/_2$, rechts 6 mm lang; ausserdem ist die linke flacher. Auf dem Durchschnitt ist die Differenz deutlich. Die linke ist schmäler, spitzt sich in Folge dessen median- und dorsalwärts stärker zu als die rechte. Auf dem Schnitt durch den Pons in der Höhe der Trigeminuswurzel scheinbare Verschmälerung der centralen Schichten der Pyramidenfasern.

Linker Ventricel weiter wie der rechte, grösste Erweiterung, nach aussen vom Corpus striatum, setzt sich bis auf die Decke hinaus fort. So tritt eine stark eingesunkene Stelle zu Tage, welche den Schwanztheil des Corp. striat. vom Kopftheil trennt, nach hinten sich abgrenzt nach dem Verlauf der Stria cornea, von vorn nach hinten etwa 4 cm lang, in frontaler Richtung gemessen $3\,^1/_2$ cm breit ist.

Diese eingesunkene Stelle ist markirt dadurch, dass ihre oberflächliche Schicht durchscheinend ist, wie die graue Substanz, aber farblos. Ferner dadurch, dass das Ependym über derselben erhalten, verdickt und mit ganz feinen Granulationen besetzt ist, die in den übrigen Theilen fehlen, oder nur mit Mühe zu sehen sind. Entsprechend der Seitenfläche des Ventricels ist das Bindegewebe der durchscheinenden Substanz aus-

gezeichnet durch zierliche Gefässe, die durch die Schicht hindurchgehen. Keine abnormen Pigmentirungen. Auf dem Schnitt, ziemlich genau dem Rande des Seitenventricels entsprechend, ergibt sich, dass sich an den durchsichtigen Partien unter dem abhebbaren Ependym klare seröse Flüssigkeit angesammelt hat. Es lässt sich die Sonde unter dem Ependym auf grössere Strecken fortschieben, doch stösst man dabei fortwährend auf Hindernisse wie kleine Stränge.

Rechte Extremitäten etwas kleiner als die linken. Rechter Fuss etwas in Spitzfussstellung, Finger der rechten Hand stark eingeschlagen, ohne die Volarfläche zu berühren.

Am rechten Ober- und Unterschenkel ausgedehnte Hämorrhagien im subcutanen Gewebe, theilweise bis in die Muskeln reichend. Vena cruralis frei. Ebensolche Hämorrhagien am rechten Rippenbogen unter der Ansatzstelle des M. obliq. descend. Zahnfleisch ist in eine schwarze stinkende Masse verwandelt. Schwellung, Röthung und seröse Durchtränkung der Mund-, Rachen- und Kehlkopfschleimhaut; einzelne Ecchymosen. In den Lungen ältere käsige Herde und geringe Höhlenbildung. Am Herzen nichts besonderes, ausser einigen geringfügigen alten Verdickungen der Aortaklappen und der Ansatzstellen der Chordae tendineae. Kleine gelbe Flecke mit gallertigem Belag im Anfangstheil der Aorta. Im Darm Schwellung der Schleimhaut und der Lymphfollicel. Im Processus vermiformis ein kleines, hartes Concrement. Sonst normale Verhältnisse. Periphere Nervenstämme beiderseits gleich und normal.

Nach der Erhärtung des Gehirns ergibt sich, dass über dem ganzen Herde, namentlich auch an seiner Fortsetzung auf die Decke des Seitenventricels, das

Ependym im Allgemeinen unterminirt ist, sich von der Unterlage selbst abgehoben hat und ausserdem namentlich an der Decke etwas gerunzelt ist. Eine solche Unterminirung setzt sich auch noch fort längs der Stria cornea bis zu ihrem medialen Ende. Auf einem frontalen Durchschnitt, der etwas schräg fast nach der Axe der Stria cornea durch die tiefste Stelle der Einsenkung gelegt wird, findet sich dann unter dem Ependym eine Höhle, deren Durchschnitt ein stumpfwinkeliges Dreieck bildet, dessen kurze Basis unter dem Ependym gelegen, dessen stumpfer Winkel an der medialen Seite, dessen spitzer bis in die Basis der Insel und zwar in ihren hinteren Theil hineinragt. Die Basis misst 9 mm, die Höhe 10 mm, die dem stumpfen Winkel gegenüberliegende Seite 15 mm, die den stumpfen Winkel mitbildende Seite 9 mm. Die Höhle ist nicht vollständig leer, sondern theilweise durchzogen von fein porösem Gewebe; ebenso wird die Wandung von einem solchen feinschwammigen Gewebe gebildet und grenzt sich gegen das übrige Gewebe, namentlich gegen das Gewebe des Corpus striatum und des Linsenkerns nicht scharf ab. Dagegen ist an der stumpfen Spitze des Dreiecks eine $1^1/_2$ mm dicke Schicht von der Marksubstanz der Inselwindungen ziemlich scharf zu unterscheiden: 1. an ihrer Weichheit, 2. an ihrer nicht glatten Schnittfläche, 3. daran, dass diese Schicht durch einen Spalt von dem übrigen Gewebe sich abtrennen lässt.

An dem Theil des Herdes, der sich auf die Ventriceldecke erstreckt, zeigt sich ebenfalls unter dem Ependym eine Substanz, die etwas brüchiger ist als die übrige weisse Substanz.

Microscopische Untersuchung.

Nach Erhärtung des Gehirns in Müller'scher Flüssigkeit und später in Alkohol werden zur microscopischen Untersuchung der Rinde aus den meisten Windungen Stücke entnommen und zwar so, dass die Schnittfläche möglichst senkrecht zur Hirnoberfläche steht. Von diesen Stücken werden mittelst des Jung'schen Schlittenmicrotoms in verschiedener Höhe Schnitte angefertigt, die in Gerlach'schem Carmin-Ammoniak gefärbt, in Nelkenöl aufgehellt und in Dammarlack conservirt werden. Einer besonders sorgfältigen Untersuchung werden speziell die Centralwindungen, das Paracentralläppchen und die den Centralwindungen benachbarten Theile der Stirn- und Schläfenwindungen unterzogen.

Sowohl macroscopisch wie microscopisch ist an allen diesen Schnitten nichts abnormes zu finden. Die Ganglienzellen sind allenthalben wohl erhalten, die Gerüstsubstanz ist nicht vermehrt, und die Gefässe sind völlig normal.

Die beiden Theile des Herdes (cfr. die macroscopische Beschreibung) werden in Paraffin eingebettet und mit dem Gudden'schen Microtom geschnitten. Auch hier geschah die Färbung mit Gerlach'schem Carmin-Ammoniak, die Aufhellung im Xylol, die Conservirung in Dammarlack. Bei diesen Präparaten sowohl, wie bei den aus der Rinde gewonnenen, wurde die Weigert'sche Hämatoxylinfärbung versucht, misslang jedoch wegen der grossen Brüchigkeit der Präparate. Eine aus dem vorderen Theil des Herdes gewonnene Schnittserie ergibt, dass derselbe sich in seiner ganzen Ausdehnung in eine Cyste umgewandelt hat, die eine Wandung von sclerotischem

Bindegewebe besitzt und von zahlreichen Bindegewebsbalken durchzogen ist. Die Cyste behält durchweg ihre sich auf dem Hauptschnitt präsentirende dreieckige Gestalt bei, bildet aber in ihrem vordersten Theil nur noch eine schmale Spalte, da sie sich langsam von hinten nach vorn verjüngt.

Die Cyste ist grösstentheils in dem Theile der Marksubstanz gelegen, welcher lateral von den grossen Stammganglien, dem Corpus striatum und dem Linsenkern liegt. Die Vormauer scheint grösstentheils mit in die Cyste einbezogen zu sein; nur auf einigen Schnitten ist noch ein Rest derselben sichtbar, der dann von sclerotischem Gewebe durchzogen erscheint. Auf den dem Hauptschnitt zunächst gelegenen Präparaten sieht man, dass der laterale hintere Theil des Corpus striatum, der inneren Capsel und des Linsenkerns mit von dem Herde betroffen ist und zur Bildung der Cyste beigetragen hat, während weiter nach vorn diese drei Theile vollständig erhalten sind und durch die Cystenwandung von der Höhle getrennt sind. Der vorderste schmälste Theil der Cyste liegt vollständig als feine Spalte im Centrum semiovale.

Die äussere Begrenzung der Cyste wird von Marksubstanz gebildet; die obere Wand bildet das verdickte Ependym und trennt sie von dem Seitenventricel. Das Bindegewebe der Cystenwandung ist allenthalben von grossen Gefässen mit stark verdickter Wandung durchzogen. Einzelne Bindegewebsbalken ragen auf eine gewisse Strecke in die umgebenden Hirnpartien hinein und treten wahrscheinlich mit der Gerüstsubstanz derselben in Verbindung; sonst ist ausserhalb der Cystenkapsel nichts abnormes zu finden. Die graue Substanz der Inselwindungen ist normal; sie ist von der Cyste noch durch eine Schicht Marksubstanz getrennt.

Eine Schnittserie aus dem hinteren Theil des Herdes ergibt, dass die Cyste nicht weit nach hinten reicht, dass sie auch hier hauptsächlich in der Marksubstanz liegt, jedoch auch theilweise in den lateralen Theil des Thalamus opticus hineinragt. Weiter nach hinten ist der Herd als ein Flecken von dichtem Bindegewebe zu erkennen, der sich allmälich in zwei Theile theilt, von denen der mediale in den Thalamus opticus hineinreicht, der laterale, von ersterem durch einen Zug Marksubstanz getrennt, ganz in letzterer selbst gelegen ist. Auch hier reicht das pathologische Gewebe nirgends bis an die Hirnrinde hinan, die überall normal erscheint.

Die macroscopische wie die microscopische Untersuchung ergibt in unserem Falle mit Gewissheit, dass die Hirnrinde ganz normal ist, dass also abgesehen von geringen Theilen der Centralganglien nur die Marksubstanz nebst einem kleinen Theil der inneren Kapsel von dem krankhaften Process befallen wurde, dem die Cyste ihre Entstehung verdankt. Sowohl die Ausdehnung als auch die Lage der Cyste, gerade in dem Theil des Centrum semiovale, wo die Markstrahlung in die innere Kapsel übergeht, berechtigen uns zu der Annahme, dass eine beträchtliche Anzahl von Fasern zerstört wurde, die von der Rinde centripetal oder centrifugal leiten. Leider fehlen uns zur Beurtheilung der Ausdehnung der anfänglichen Störungen alle anamnestischen Angaben, aber aus den oben genannten Thatsachen darf man wohl schliessen, dass die Störungen anfangs viel bedeutender waren als zur Zeit der Beobachtung, und dass im Laufe der Zeit andere Fasern die Leitung übernommen haben. Einen gewissen Aufschluss über die Menge und Function der zerstörten Fasern ist die Untersuchung der secun-

dären Degeneration zu geben im Stande, deren Vorhandensein durch die macroscopische Untersuchung wahrscheinlich gemacht ist, deren spezielle Untersuchung aber Gegenstand einer besonderen Arbeit sein wird.

Ueber die Entstehung der Cyste, d. h. über den ihrer Entwicklung vorhergegangenen und sie verschuldenden primären pathologischen Process etwas näheres auszusagen, ist leider in unserem Falle besonders schwierig, da auch hier die Anamnese lückenhaft ist und uns keinen Anhaltspunkt liefert. Weder haben wir eine Angabe über eine zur Zeit des Auftretens bestehende Krankheit, in deren Verlauf nach den Untersuchungen von Gaudard[1] und Wallenberg[2] häufig cerebrale Kinderlähmung entsteht, noch wissen wir etwas anderes über die die Entwicklung des Leidens begleitenden Symptome, als dass Convulsionen vorhanden waren, die natürlich bei der Disposition des kindlichen Organismus zu dieser Art von motorischen Reizerscheinungen (Cotard[3]) über die Natur des Leidens auch keinen Aufschluss geben können. Der Sitz der Läsion jedoch, welcher mit der Prädilectionsstelle für Gehirnblutungen und Erweichungen bei Erwachsenen genau übereinstimmt (Strümpell[4]), ebenso wie die Bildung einer Cyste, die ja sehr häufig im Verlaufe der vorgenannten Affectionen auftritt, berechtigen wohl zu der Annahme, dass es sich auch in unserem Falle um eine Blutung oder eine Erweichung in Folge von Embolie oder Thrombose in dieser Gegend gehandelt hat. Die letzte ätiologische

[1] Gaudard, l. c.

[2] Wallenberg, l. c.

[3] Cotard, l. c. p. 88.

[4] Strümpell, Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie, II, 1.

Ursache anzugeben ist natürlich ganz unmöglich. Zwar ist die oben genannte Art der Gehirnerkrankung bei Kindern verhältnissmässig selten, doch haben sowohl Henoch wie auch Gaudard und Wallenberg derartige Fälle zusammengestellt.

Die Umwandlung des primären Herdes in eine Cyste, sowie die Auskleidung der letzteren mit einer dichten Bindegewebsmembran beweisen, dass die Affection eine sehr alte ist. Dass die Entstehung in die Kindheit zurückzuverlegen und nicht etwa von dem Trauma abhängig zu machen ist, das unseren Pat. später betraf, geht daraus hervor, dass seit der Kindheit, nach dem Auftreten der Convulsionen, die rechtsseitigen Extremitäten im Wachsthum zurückgeblieben sind, während das Trauma von keinen anderen Symptomen als dem Auftreten von Epilepsie begleitet war.

Nachdem wir nun den Beweis geführt haben, dass der im Leben bei unserem Patienten beobachtete Symptomencomplex von einer in der Jugend entstandenen Gehirnaffection, wahrscheinlich einer Hämorrhagie oder Erweichung, die zur Bildung einer Cyste geführt hat, abhängig zu machen ist, bei welcher die Hirnrinde vollständig unbetheiligt war, erübrigt uns nur noch den Beweis zu erbringen, dass die beobachteten Symptome mit dem unter dem Namen Hemiplegia spastica infantilis bekannten klinischen Bilde übereinstimmen. Diese Aufgabe ist leider dadurch etwas erschwert, dass die Angabe des Patienten über seine Jugend sehr spärlich und lückenhaft sind.

Die Entstehung des Leidens fällt, wie es die Regel ist, in die frühe Jugend und ist von Convulsionen begleitet, welche nach Gaudard[1] ungefähr in

[1] Gaudard, l. c. p. 100.

45—50% aller Fälle vorkommen. Als solche bieten die Convulsionen nichts charakteristisches, da sie, wie schon oben erwähnt, bei Kindern aus allen möglichen Veranlassungen auftreten. Wichtiger wäre es, zu wissen, ob die Convulsionen halbseitig, auf die später gelähmte Seite beschränkt waren, was Wuillamier[1] als das gewöhnliche anzusehen geneigt ist; leider fehlt uns jede Angabe über Art und Ausdehnung der Krämpfe.

Die nach Ablauf der Convulsionen zurückbleibende Hemiplegie ist nach übereinstimmender Ansicht aller Autoren eine complete; wir dürfen eine solche aus diesem Grunde sowohl, wie wegen der Ausdehnung und des Sitzes der Affection, in unserem Falle trotz der fehlenden Angaben auch wohl annehmen. Im Laufe der Zeit nimmt die Hemiplegie bis zu einem gewissen Punkte, auf dem sie dann für's ganze Leben bestehen bleibt, ab. Zwar glaubt Bourneville[2], dass sie bis auf eine leichte Andeutung ganz schwinde, und dann nach Monaten gleich mit der bleibenden Intensität wiederkehre. Zur Zeit der Aufnahme in die Klinik war auch bei unserem Patienten nur noch eine Parese im rechten Arm und rechten Bein zurückgeblieben und zwar war, wie dies gewöhnlich der Fall ist, der Arm stärker betroffen wie das Bein. Die Lähmung ist keine schlaffe, wie bei der spinalen Kinderlähmung, sondern es entwickeln sich spastische Contracturen, weshalb von Heine[3] die Krankheit auch Hemiplegia spastica infantilis genannt hat. Die Contracturen sind für den Fuss bes. Spitzfussstellung und für den Arm Beuge-

[1] Wuillamier, l. c. p. 44.

[2] Bourneville, Iconographie photographique de la Salpétrière. 1878.

[3] von Heine, l. c.

contracturen, doch kommen Variationen nicht selten vor (Cotard)[1]. Derselbe erwähnt, dass von den Fingern der Daumen meist gestreckt, die übrigen gebeugt seien und zwar zum kleinen Finger an Intensität fortschreitend. Hyperextension aller Finger scheint selten zu sein, wenigstens finden wir sie nirgends citirt. Beim Tode unseres Kranken waren aber auch, wie das Sectionsprotokoll aussagt, alle Finger in Beugecontractur.

Die Beobachtung, die schon von Heine[2] machte, dass nach Ueberwindung der Contractur die Glieder beim Aufhören der streckenden Gewalt wieder in ihre ursprüngliche Stellung zurückkehren, können wir in unserem Falle bestätigten.

Die Wachsthumshemmung, die in unserem Falle sich angegeben findet, ist eine sehr häufige Erscheinung bei der cerebralen Kinderlähmung. Ihre Intensität wechselt von Verkürzungen bis zu 6 cm bis zu leichten Andeutungen, welch' letztere wahrscheinlich häufig übersehen worden sind (Förster)[3]. Ebenso sind die Muskeln der paretischen Gliedmassen meist weniger kräftig und welker. Henoch[4], welcher auch höhere Grade der Atrophie gesehen hat, bezeichnet nach diesem Symptom die Krankheit als atrophische Kinderlähmung. Ebenso hat Seeligmüller[5] neben leichten Andeutungen von Atrophie auch hochgradige Abmage-

[1] Cotard, l. c. p. 98.

[2] von Heine, l. c.

[3] Förster, Mittheilungen über die im neuen Dresdener Kinderhospitale, in den ersten beiden Jahren nach seiner Eröffnung zur Beobachtung gekommenen Lähmungen. Jahrb. für Kinderheilkunde, N. F., Bd. XV, 1880, p. 269.

[4] Henoch, l. c.

[5] Seeligmüller, Ueber Lähmungen im Kindesalter. Jahrb. für Kinderheilkunde, N. F., Bd. XIII, 1879, p. 356.

rung der Extremitäten gesehen. Nie sind jedoch nur einzelne Muskelgruppen atrophisch; ebenso findet man nie, so auch in unserem Falle, Entartungsreaction, das physikalische Zeichen der degenerativen Atrophie. Die meisten Autoren haben sich bis jetzt mit der Vorstellung begnügt, dass die Atrophie von dem Nichtgebrauch der gelähmten Extremitäten abhängig sei. Dagegen deutet Förster[1] an, dass die Wachsthumshemmung und die Atrophie, deren höhere Grade nicht als Inactivitätsatrophie allein gedeutet werden können, in einem abhängigen Verhältniss stehen zu der häufig beobachteten secundären Degeneration der Pyramidenbahnen, die nicht selten bis in's Lendenmark hinabreicht. Auf diesen Punkt werden wir in der Arbeit über die absteigende Degeneration näher einzugehen haben.

Nochmals sei ausdrücklich hervorgehoben, dass in unserem Falle, wie in der grossen Mehrzahl der Beobachtungen, der Arm viel intensiver betheiligt ist als das Bein, indem bei letzterem sich ausser der Spitzfussstellung nur eine geringe Schwäche beim Gehen bemerklich macht, beim Arm jedoch die Bewegungen in allen Gelenken beschränkt sind, und die Hand wegen der intensiven Contracturen fast völlig gebrauchsunfähig ist.

Ueber die Reflexe finden sich leider keine Notizen in der Krankengeschichte, so dass wir die Frage, ob dieselben normal oder, wie auch beobachtet wurde (Förster u. a.), gesteigert waren, nicht entscheiden können.

Sensibilitätsstörungen ebenso wie vasomotorische Symptome fehlen in unserem Falle gänzlich, sind überhaupt selten oder nur unbedeutender Natur.

[1] Förster, l. c. p. 269.

Als eines der wichtigsten Symptome haben wir der Epilepsie zu gedenken, mit deren Auftreten Wuillamier[1] die 3. Periode der Krankheit beginnen lässt, und die auch in unserem Falle nicht fehlte. Die ausführlichste Untersuchung über diesen Gegenstand verdanken wir dem oben genannten Autor. Ihr Auftreten schliesst sich entweder unmittelbar an die Entstehung des Leidens an, oder sie tritt erst nach mehr oder minder langem Zeitraum, der oft nach Jahren zählt, auf. Anfangs sind die Convulsionen häufig auf die kranke Seite allein beschränkt, manchmal ist bei allgemeinen Krämpfen die kranke Seite intensiver betroffen, manchmal unterscheiden sich die Anfälle aber auch in nichts von den bei der genuinen Epilepsie auftretenden. In unserem Falle wissen wir nur, dass die beobachteten Anfälle sich in nichts von den gewöhnlichen epileptischen unterschieden und beide Seiten gleichmässig betroffen waren. Ueber die ersten Anfälle fehlen uns die Angaben. Während bei den meisten Kranken die Epilepsie plötzlich ohne vorhergehende nachweisbare Ursache auftritt, fällt bei unserm Kranken die Entstehung mit einem Schlage auf den Kopf zusammen, so dass wir annehmen müssen, dass der Schlag bei vorhandener Disposition zur Epilepsie die Anfälle ausgelöst hat.

Die Ansicht von Wuillamier, dass bei allen mit Epilepsie verlaufenden Fällen von cerebraler Kinderlähmung die Rinde afficirt sei, können wir nicht theilen, denn sowohl in unserem Falle als auch in dem Falle IV, nach Gaudard citirt, war Epilepsie vorhanden, und von den anderen 6 Fällen starben 3 sehr bald nach dem Auftreten der Krankheit, während sie

[1] Wuillamier, l. c.

in den 3 Cotard'schen Fällen trotz langen Bestehens des Leidens fehlte. Berücksichtigen wir nun das ungemein häufige Auftreten der Epilepsie in unserer Krankheit, so scheint es allerdings, dass eine Betheiligung der Rinde an der Erkrankung zur Entwicklung der Epilepsie nicht nöthig sei, dass sie jedenfalls aber die Disposition zu ihrer Entwicklung erhöhe.

Abgesehen von den Contracturen und den epileptischen Krämpfen waren in unserem Falle motorische Reizerscheinungen nicht vorhanden; es fehlten speziell die schon von Heine[1] gekannten, choreatischen und hemiathetotischen Bewegungen, deren Vorkommen nicht selten zu sein scheint und die wiederholt spezieller Bearbeitung unterzogen wurden.[2]

Von Störungen der Intelligenz, welche bei der in Rede stehenden Krankheit sehr häufig vorkommen, von geringer Demenz bis zu völligem Idiotismus, war bei unserem Patienten nichts zu constatiren. Ebenso war trotz der linksseitigen Gehirnaffection die Sprache intact.

Durch unseren Fall, sowie durch die aus der Literatur citirten Beobachtungen, glauben wir den Beweis erbracht zu haben, dass die cerebrale Kinderlähmung auch durch Gehirnkrankheiten bedingt sein kann, welche die Rinde nicht in Mitleidenschaft ziehen. Deshalb können wir den Namen Polioencephalitis nicht acceptiren; ebenso wenig scheint es uns berechtigt, in allen Fällen dieser Krankheit einen porencephalischen Defect anzunehmen. Sogar der von den Franzosen (Cotard, Jendrassik und Marie) ge-

[1] von Heine, l. c. p. 163.

[2] Bernhardt, Ein neuer Beitrag zur Lehre von der Athetose. Deutsche med. Wochenschrift, 1876, Nr. 48, und Oulmont, Etude clinique sur l'athétose. Thèse de Paris, 1878.

wählte Name, Atrophie cérébrale, trifft nicht in allen Fällen zu, da z. B. bei unserem Kranken eine augenfällige Atrophie der lädirten Hemisphäre nicht vorhanden war. Vielmehr müssen wir zugeben, dass es uns nicht in jedem Falle möglich ist, im Leben die Art und den Sitz der den beobachteten Symptomen zu Grunde liegenden Erkrankung zu erkennen; aus diesem Grunde müssen wir den nur das klinische Bild bezeichnenden Namen der Hemiplegia spastica infantilis beibehalten.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Prof. Dr. Jolly meinen aufrichtigen Dank auszusprechen für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit und die wohlwollende Unterstützung bei der Anfertigung derselben.